

Presentación clínica-histológica del siringoma condroide

Clinic-histological presentation of the chondroid syringoma

Dr. Carlos Valdés Collazo, Dra. Margarita Siria Pérez Ferrer, Dra. Elizabeth Blanco Moredo, Dra. Midalys Casa de Valle Castro

Hospital Militar Carlos J. Finlay. La Habana, Cuba.

RESUMEN

El Siringoma es una neoplasia de glándulas sudoríparas acrinas y/o apocrinas, constituidas por elementos pleomórficos tanto epiteliales como mesenquimatosos. Es una infrecuente tumoración que aparece en la piel facial y el cuero cabelludo, dentro de su clasificación histológica la presentación más corriente es la forma condroide y la más rara el papilífero. El objetivo es describir la presentación clínica-histológica de los siringomas. Se evalúan clínico e histológicamente dos casos diagnosticados con siringoma en nuestro servicio en los últimos cinco años. Los casos se presentaron como lesiones nodulares, bien delimitadas en piel facial de región geniana y frontal, asintomáticas, con impresión diagnóstica de quiste inclusión epidérmica, tratadas todas quirúrgicamente. Su tratamiento es quirúrgico por medio de biopsia excisional.

Palabras clave: siringoma condroide, neoplasia, glándulas sudoríparas.

ABSTRACT

Introduction: the Siringoma is a cutaneous tumor from sweat glands apocrine and/or eccrine, constituted by pleomorphy's elements so much epithelial as mesenquimatosos. It presents a controversial histopathologically. Uncommon tumor that appears in facial skin and hairy leather, inside their histological classification the

most average presentation.

Objective: to Describe the clinic-histological presentation of the syringoma.

Methodology: they are evaluated clinically and histologically two cases diagnosed with syringoma in our service in the last five years. Results: The cases were presented like nodular lesions, very defined in facial skin, asymptomatic, with epidermal, treated diagnostic impression of cyst inclusion all surgically.

Summations: their treatment is surgical by means of excise biopsy.

Key words: chondroid syringoma, tumor, sweat glands.

INTRODUCCIÓN

Se denomina tumor mixto cutáneo (TMC) a aquella tumoración que presenta características epiteliales y mesenquimales de modo simultáneo, pudiendo el estroma ser mixoide, condroide, fibroso, óseo o adiposo. El TMC es una lesión benigna, histológica e inmunohistoquímicamente similar en apariencia a los tumores mixtos benignos de la glándula salival (adenoma pleomorfo) descrito por primera vez por Billroth como tumor mixto. Más de cien años después, Hirsch y Helwig describieron una formación cutánea mixta que denominaron siringoma condroide y propusieron una serie de criterios diagnósticos: tumor cutáneo o subcutáneo de pequeño tamaño, sólido, de crecimiento lento, generalmente único, cubierto de piel normal, sin molestias subjetivas, puede ser multilobulado y su localización más frecuente es en cara y cuello.^{1,2}

La incidencia del siringoma condroide entre los tumores cutáneos primarios es del 0,01 %. Ocurre en adultos entre los 30 y 40 años de edad. Aunque su extirpación quirúrgica es usualmente entre los 40 y 60 años de edad, lo que indica su inocuidad y lento crecimiento. Es más frecuente en el sexo masculino en una proporción de 2:1. El método más efectivo para el diagnóstico definitivo del siringoma condroide es la extirpación total y el estudio histopatológico. El aspirado con aguja fina es ineficaz. Debido a que el siringoma condroide es un tumor raro y tiene presentaciones clínicas silenciosas, es confundido con el quiste sebáceo o epidermoide, neurofibroma, dermatofibroma, carcinoma basocelular, histiocitoma, pilomatrixoma y queratosis seborreica; dentro de su clasificación histológica la presentación más corriente es la forma condroide y la más rara el papilífero.³

El tratamiento definitivo siempre es quirúrgico y no ocurren recurrencias cuando la excisión es completa.⁴

El comportamiento raro, silencioso y la posible malignidad, nos motivo a la realización de este trabajo donde se presentan los dos casos diagnosticados en nuestro servicio en los últimos 5 años.

El objetivo es describir la presentación clínica-histológica de esta variante clínica infrecuente de los siringomas.

PRESENTACION DE CASOS

Se evalúan clínico e histológicamente dos casos diagnosticados con siringoma en nuestro servicio en los últimos cinco años.

Caso 1

Paciente femenina de 23 años de edad, piel blanca, con antecedentes de salud que acude a consulta externa de cirugía maxilofacial por aumento de volumen ovoideo, nodular, en la región nasogeniana derecha de aproximadamente 12mm de diámetro mayor, duroelástico, fijo a piel asintomático de 2 meses de evolución único con piel acompañante normocoloreada y bien delimitada. ([Fig. 1](#))



Fig. 1. Lesión tumoral en región facial.

Impresión diagnóstica: quiste de inclusión epidérmica.

Tratamiento: exéresis quirúrgica con estudio histopatológico. ([Fig. 2](#))

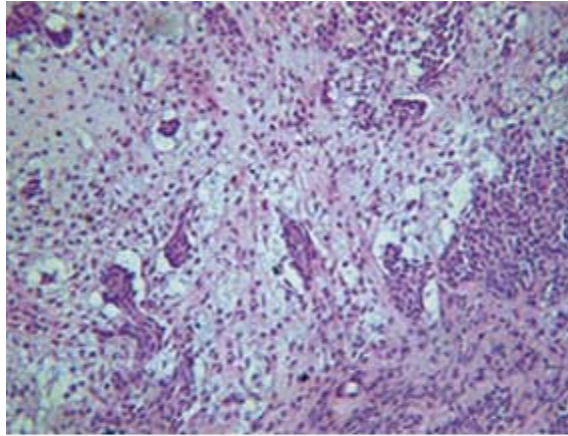


Fig. 2. Pequeños conductos revestidos por epitelio de doble capa con extensiones en forma de copa y tejido cartilaginoso.

Diagnóstico definitivo: Siringoma Condroide.

Caso 2

Paciente masculino de 31 años de edad con color de la piel blanco con antecedentes de salud, acude a consulta externa de cirugía maxilofacial por aumento de volumen redondeado con tendencia a ovoide en cuero cabelludo a nivel de línea media de aproximadamente 15mm de diámetro duroelástico, fijo a piel, asintomático, único, bien delimitado y la piel normocoloreada. ([Fig. 3](#))



Fig. 3. Lesión tumoral ovoide en cuero cabelludo.

Impresión diagnóstica: quiste de inclusión epidérmica.

Tratamiento: exéresis quirúrgica y estudio histopatológico. ([Fig. 4](#))

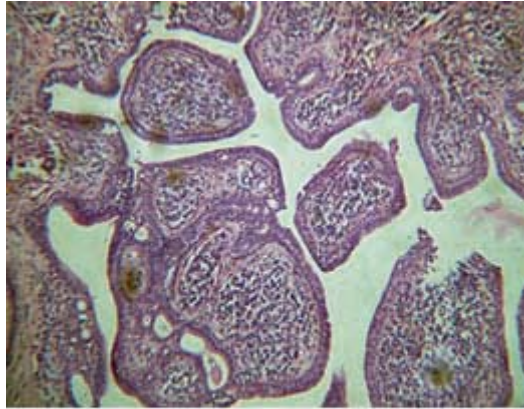


Fig. 4. Hendiduras y glándulas revestidas por epitelio ecrino con infiltrado

Diagnóstico definitivo: Siringoma Condroide.

DISCUSIÓN

El Siringoma condroide es un tumor intradérmico o subcutáneo mixto, constituido por elementos pleomórficos. Se le consideran los homónimos cutáneos de los adenomas pleomorfos de glándulas salivares.³⁻⁵

El término de siringoma condroide fue propuesto por *Hirsch y Helwig* para describir la presencia de estructuras características de glándulas salivales incluidas en un estroma condroide mucinoso. *Lever y Schaumburg-Lever* clasificaron a los siringomas condroides dentro de los epitelomas benignos de diferenciación ecrina.⁶

Clínicamente se manifiestan con una constitución firme, bien definida, de lento crecimiento y asintomática. Localizados fundamentalmente en cabeza y cuello, de curso generalmente benigno, la variante maligna es extremadamente rara puede ser metastásico y los datos histológicos que lo caracterizan son:

- 1) atipia celular
- 2) pleomorfismo celular
- 3) múltiples mitosis
- 4) necrosis focal
- 5) menor grado de diferenciación tubular de los componentes epiteliales^{1,3,4}

El tamaño del Siringoma condroide oscila entre 0,5 y 3 mm de diámetro. El 80 % de ellos se presenta en edad adulta y el sexo masculino es el más afectado en una

proporción de 2:1 sobre el sexo femenino, aunque hay autores que dicen lo contrario presentando una proporción de 3:2 a predominio femenino.^{1,5}

Histológicamente presentan dos orígenes estructuras epiteliales y mesenquimatosas con tendencia a la producción de una matriz se han planteado discusiones sobre la precedencia de su componente estromal que puede contener diferenciación cartilaginosa y incluso ósea y diferenciarse a cualquier forma de estructura anexial principalmente glándulas sudoríparas. Su histogénesis es controversial, aunque algunos datos sugieren que puede tener su origen a partir de células de dichas glándulas, ya sean apocrinas y/o ecrinas.^{3,5,7}

Desde este punto de vista existen dos tipos de Siringoma condroide: uno con una luz quística y tubular rodeada por una doble hilera de células epiteliales, y otro con una luz pequeña rodeada por una sola hilera de células, siendo el primer tipo mucho más común. En general, las estructuras tubulares y quísticas son sugestivas de diferenciación ecrina. Sin embargo, ocasionalmente, las células de la luz muestran una secreción por decapitación semejante a la apocrina al menos en algunas áreas. *Headington* propuso dos entidades: un tipo apocrino para las estructuras tubulares y quísticas, y un tipo ecrino para las pequeñas estructuras lumbinales.⁴

En los 5 años correspondientes entre 2008 y 2013 de los casos biopsiados en nuestro servicio, se diagnosticaron solo 2 casos de Siringoma condroide.

Los casos diagnosticados con referencia al sexo no tienen diferencias al pertenecer uno al sexo femenino y otro al masculino. Ambos son pacientes jóvenes por lo que difiere relativamente de la literatura que plantea un diagnóstico entre los 30 a los 40 años con la extirpación una década después que no es el caso. Las características clínicas fueron en ambos casos muy similares a un quiste de inclusión epidérmica, diagnóstico presuntivo, alcanzando el diagnóstico definitivo de siringoma condroide con el estudio histopatológico posterior a la biopsia excisional.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Casteleiro Roca P, Vázquez Barro A, Comellas Franco M, Pombo Otero J, Martelo Villar F. Siringoma condroide maligno: a propósito de un caso Cir. Plást. Iberolatinoam. 2009;35(1): 73-8. (Consultado: 25 de julio del 2013). Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0376-78922009000100014&script=sci_arttext
2. John TH Mandeville. "Cutaneous Benign Mixed Tumour (chondroid siringoma) of the Eyelid; Clinical Presentation and Management". Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery. 2004; 20 (2): 110.
3. Torres González S, Gutiérrez Oliveros T, Navarrete Franco G, Ramos-Garibay A. Siringoma condroide. Presentación de dos casos. Rev Cent Dermatol Pascua. 2007;16(1). (Consultado: 25 de julio del 2013). Disponible en: <http://new.medigraphic.com/cgi-bin/resumenMain.cgi?IDARTICULO=12261>

4. Jiménez Hernández F., Navarrete Franco G., Espinosa Tavitas M.. Siringoma Condroide. Rev Cent Dermatol Pascua.2009,18(2). (Consultado: 25 de julio del 2013). Disponible en: <http://new.medigraphic.com/cgi-bin/resumenMain.cgi?IDARTICULO=22266>
5. Enríquez Merino J, de Alba Alcántara L, Franco Castro LA, Flores Castellanos M. Siringoma condroide. Presentación de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua.2000;9(1). (Consultado: 25 de julio del 2013). Disponible en: http://scholar.google.com/cu/scholar?start=20&q=siringoma&hl=es&as_sdt=0,5
6. Alcántara Vázquez A, Mercadillo Pérez P, Hernández González M, Sastre Ortiz N, Ramos De La Cruz R. Siringoma de células claras. Estudio clinicopatológico de un caso y revisión de la literatura. Revista Médica del Hospital General de Mexico.2001;64(2). (Consultado: 25 de julio del 2013) Disponible en: http://scholar.google.com/cu/scholar?start=20&q=siringoma&hl=es&as_sdt=0,5
7. Villalón G, Monteagudo C, Martín JM, Ramón D, Alonso V, Jordá E. Siringoma condroide: revisión clínica e histológica de ocho casos. Published in Actas Dermosifiliogr. 2006;97:573-7. (Consultado: 25 de julio del 2013). Disponible en: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0001731006734688?via=sd&cc=y>

Recibido: enero de 2014.

Aprobado: mayo de 2014.

Folia Dermatológica Cubana. Sociedad Cubana de Dermatología. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: fdc@infomed.sld.cu